Aus der medizinischen Poliklinik der Universität Breslau.
(Leiter: Prof. Dr. Bittorf.)

Über einen Fall von Akrodystrophia hyperplastica.

(Osteoarthropathie hypertrophiante pneumique.)

Auszug

aus einer Schrift zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde bei der Medizinischen Fakultät der Schlesischen Friedrich Wilhelms-Universität zu Breslau

vorgelegt von

BIBLIOTHEEK RIJKS UNIV. LEIDEN

Gertrud Dieckmann.

Breslau 1921.
Druck der Breslauer Genossenschafts-Buchdruckerei, E. G. m. b. H.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Schlesischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Breslau.
Berichterstatter: Prof. Dr. Bittorf.

Ende der 80er Jahre haben Pierre Marie und Bamberger von der Akromegalie ein Krankheitsbild abgegrenzt, das sich in wesentlichen Punkten von ihr unterschied. Da das Auftreten des Leidens, wie P. Marie meinte, an krankhafte Veränderungen der Lunge geknüpft war, nannte er es Osteoarthropathie hypertrophiante pneumique. Nach seiner Beschreibung ist die Erkrankung durch folgende Symptome charakterisiert. Im Vordergrunde steht eine peripherwärts zunehmende Verdickung der distalen Enden der Extremitätenabschnitte, ferner die Bildung sogenannter Trommelschlägelfinger und -zehen. Tumorartige Veränderungen an der Hypophyse, wie bei der Akromegalie bestehen nicht, ebensowenig die hierdurch bedingten cerebralen Drucksymptome. Seitdem haben sich eine Reihe von Arbeiten mit diesem Leiden beschäftigt, denen wir mancherlei neue Gesichtspunkte verdanken, so die Arbeiten von Teleky, Sternberg, Epstein, Högler. Wenn man die von den angeführten Autoren niedergelegten Anschauungen kurz zusammenfaßt, so ergibt sich zunächst, daß das Leiden ein sekundärer Symptomenkomplex nach 4 Gruppen primärer Grundleiden (Högler) ist und zwar 1. nach chronischen, jauchigen, eitrigen Prozessen der Lunge, der Pleura und des Magen-Darmkanals, 2. nach malignen Tumoren, 3. nach biliärer Lebercirrhose bezw. chronischem Ikterus, 4. einseitige Trommelschlägelfinger bei Aneurysmen der Aorta und ihrer Seitenäste.

Um den Zusammenhang zwischen primärer Erkrankung und den sekundären Veränderungen, die sich in der Hauptsache am Periost und am Knochen der distalen Extremitätenabschnitte und den Weichteilen der Finger und Zehen abspielen, zu erklären, stellte Pierre Marie die toxigene Hypothese auf, d. h. er nahm an, von den Herden im Körper würden toxische Stoffe an die Blutbahn abgegeben und übten auf bestimmte Prädilektionsstellen einen irritativen Reiz aus. Dieser Toxintheorie schlossen sich Sternberg, Teleky und die meisten anderen Autoren an.

Berent hebt das gleichzeitige Auftreten neuritischer Prozesse hervor und mißt ihnen eine wesentliche Rolle beim Entstehen des Leidens zu.

Französische Autoren glauben an eine tuberkulöse Grundlage des Leidens.

Ruhle, Liebermann, Hoffmann nehmen an, daß Stauungsprozesse das Leiden auslösen.

Alle bisher aufgestellten Theorien sind nichts weiter als Umschreibungen der beobachteten Tatsachen, die einer streng wissenschaftlichen und experimentell begründeten Basis entbehren.

Heute können wir nur soviel als gesichert annehmen, daß ein gewisser Zusammenhang zwischen primärem und sekundärem Leiden besteht, da die Zahl der auslösenden Erkrankungen relativ gering und eine zeitliche Aufeinanderfolge nicht zu leugnen ist. Ferner deutet auf eine gewisse Korrelation der Umstand, daß in mehreren Fällen mit Besserung des Grundleidens ein Rückgang der sekundären Prozesse auftrat.

Der von uns beobachtete Fall zeigte folgendes Bild: G. O., 42 Jahre, Familienanamnese o. B. Autoanamnese: Pat. machte an Kinderkrankheiten Scharlach, Masern, Diphtherie durch. Kurz vor Beendigung der Schulzeit Gelenkrheumatismus, war ein Vierteljahr lang krank. Im Alter von 16 Jahren angeblich erneute Scharlachinfektion, an die sich eine Nierenentzündung anschloß, die sie $\frac{1}{2}$ Jahr ans Bett fesselte. Damals geschwollene Füße. Nach zwei Jahren erneute Verschlimmerung des Nierenleidens. Menses traten verspätet im Alter von 19 Jahren auf. Mit 21 Jahren verheiratet. Bald nach der Ehe Auftreten schwerer hysterischer Symptome, 4—6 Wochen anhaltende Lähmung der oberen Extremitäten. Niemals Schwangerschaft. Mit 23 Jahren 13 Wochen anhaltende Blutungen aus den Genitalien, Schwellung und Blaufärbung der Füße mit starken Schmerzen. Damals Beginn einer sich allmählich verstärkenden Verdickung der Knochen an der unteren Extremität, besonders in der Nähe der Gelenke. Mit 28 und später mit 33 Jahren doppelseitige Pneumonie, seitdem zeitweises Stechen in der Lunge, Husten und Auswurf. Mit 38 Jahren Zessieren der Menses. In den letzten Jahren bildete sich allmählich das noch heute bestehende Krankheitsbild der Osteoarthropathie mit Anschwellung in der Gelenkgegend der Unterschenkel und Unterarme und Trommelschlägelfingern aus. Außerdem leidet sie ständig an heftigen Kopfschmerzen.

Befund: 157 cm große Frau, Spannweite der Arme 166 cm, das Gesicht zeigt grobe Züge, die Nase ist groß und breit. Die Hände und Füße sind an den distalen Abschnitten verlängert und verdickt, besonders in der Umgebung der Hand- und Fußgelenke. Spärliche Behaarung der Genitalien und der Achselhöhle. Augenbrauen ausgegangen. Geringfügige diffuse Vergrößerung der Schilddrüse. Herz und Lungen perkutorisch und auskultatorisch o. B. Unterleibsorgane und Nervensystem o. B.

Röntgenbefund: Lungen zeigen in der Hilusgegend ausgesprochene Verschattung, von der aus sich dunkele Stränge, etwa dem Verlauf der großen Bronchien entsprechend, nach den oberen und unteren Lungenpartien hinziehen. Radius und Ulna beiderseits an den distalen

Enden feinlamelläre Auflagerungen, der Radius auf der Innenseite hökrige Auflagerungen. Metacarpen I und IV deutliche Knochenauflagerungen. Ausgesprochene Trommelschlägelform der Fingerendglieder ohne Beteiligung der Knochen. An den distalen Partien von Tibia und Fibula mächtige, blumenkohlartige Osteophytbildung, daneben deutlich sichtbar rarefizierende Prozesse, auch am Calcaneus. An den Gelenkflächen geringe Osteophytbildung. —

Die Prüfung auf alimentäre Glykosurie fiel negativ aus, hingegen fand sich bei Adrenalininjektion im Urin eine Ausscheidung von Traubenzucker, was für eine erhöhte Reizbarkeit des vegetativen Nervensystems spricht.

Bittorf hält den von P. Marie gewählten Namen Osteoarthropathie hypertrophiante pneumique für ungeeignet und schlägt dafür die Bezeichnung Akrodystrophia hyperplastica vor.

Die Unterbringung dieses Falles in das von Högler aufgestellte System ist äußerst schwierig, weil die Vorgeschichte keine sicheren Angaben bietet. Jedenfalls haben sich schon in früher Jugend die ersten Symptome gezeigt (Pat. will als Kind schon merkwürdige Finger gehabt haben). Mit 23 Jahren hat das Leiden scheinbar Fortschritte gemacht, offenbar bestand damals ein zur hämorrhagischen Diathese gehörendes Krankheitsbild (Blutungen unter die Haut und aus dem Uterus). Ob nach den Pneumonien eine schnellere Entwicklung der Akrodystrophie zu verzeichnen ist, läßt sich nicht mit Sicherheit feststellen. Jedenfalls ist in den letzten drei Jahren der Prozeß von neuem aufgeflackert und fortgeschritten.

Ob wir nach den geringen Veränderungen an der Lunge — sie sind nur röntgenologisch festzustellen und werden noch durch die Angabe von wiederholten Bronchitiden unterstützt, berechtigt sind, den Fall in die Gruppe I einzureihen, muß zweifelhaft erscheinen. Mehr Wert möchte ich auf die bei der Patientin nachweisbaren sonstigen Störungen legen, einerseits besteht eine schwer neuropathische Veranlagung — nach der Anamnese ist Pat. ein stark hysterisches Individuum — andererseits sind zweifellos Störungen der endocrinen Drüsen vorhanden (Schwellung der Schilddrüse, Dysfunktion der Ovarien, nachweisbare Übererregbarkeit des vegetativen Nervensystems und der Nebennieren. In diesen endocrinen Störungen ist vielleicht auch die von andern Autoren betonte Disposition zu suchen.

Möglicherweise wirken eben die verschiedenen Toxine bei derartig Veranlagten ganz besonders stark auf die Hypophyse, so daß sich eine Dys- oder Hyperfunktion entwickelt, die nun dieses Krankheitsbild hervorruft, das bei aller Verschiedenheit von der Akromegalie mit ihr doch so viel Verwandtschaft aufweist.